

**Contigo
es posible**



**Prevención, Tratamiento, Manejo
y Rehabilitación de Niños con
Labio y Paladar Hendido**

Lineamiento Técnico

Prevención, Tratamiento, Manejo y Rehabilitación de Niños con Labio y Paladar Hendido

Lineamiento Técnico

1 000 ejemplares
Primera edición junio 2006
ISBN 970-721-300-0
Derechos Reservados

© 2006 Secretaría de Salud
Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva
Homero No. 213, 7^o piso
Col. Chapultepec Morales
Delegación Miguel Hidalgo
C. P. 11750 México, D. F.

Se permite la reproducción total o parcial de este documento citando la fuente.

Directorio

SECRETARÍA DE SALUD

Dr. Julio Frenk Mora

Secretario de Salud

Dr. Roberto Tapia Conyer

Subsecretario de Prevención y Protección de la Salud

Dr. Enrique Ruelas Barajas

Subsecretario de Innovación y Calidad

Lic. María Eugenia de León-May

Subsecretaria de Administración y Finanzas

Lic. Gustavo Lomelín Cornejo

Director General de Comunicación Social

Dra. Patricia Uribe Zúñiga

Directora General del Centro Nacional de Equidad de Género
Y Salud Reproductiva

CENTRO NACIONAL DE EQUIDAD DE GÉNERO Y SALUD REPRODUCTIVA

Dra. Patricia Uribe Zúñiga

Directora General

Dra. María de Lourdes Quintanilla Rodríguez

Directora General Adjunta de Salud Materna y Perinatal

Dra. Susana Cerón

Directora General Adjunta en Salud Reproductiva

Dra. Aurora del Río Solezzi

Directora General Adjunta de Equidad de Género

C. P. Mauricio Zarazúa Fuentes

Coordinación Administrativo

DIRECCIÓN GENERAL ADJUNTA DE SALUD MATERNA Y PERINATAL

Dra. María de Lourdes Quintanilla Rodríguez

Directora General Adjunta de Salud Materna y Perinatal

Lic. Patricia Veloz Avila

Directora de Desarrollo Humano

Dr. Cuitláhuac Ruiz Matus

Director de Atención a la Salud Materna y Perinatal

Dra. Liliana Martínez Peñafiel

Subdirectora de Atención del Recién Nacido y
Prevención de la Discapacidad

Dr. Adrián Gabriel Delgado Lara

Subdirector de Atención Materna

Dr. Gustavo A. Von Schemeling Gan

Subdirector de Monitoreo y Seguimiento

Mtro. Roberto Carrión Balderas

Subdirector de Redes Sociales

Dra. Marcela B. Vela Amieva

Jefa del Departamento de Prevención de
Defectos al Nacimiento

GRUPO TÉCNICO

Dirección de Atención a la Salud Materna y Perinatal

Dr. Cuitláhuac Ruiz Matus
Dra. Liliana Martínez Peñafiel
Dra. Aurora Martínez González
Dra. Luz Elena Cauich Alarcón
Dr. Ángel P. Uscanga Escobar

Asociación Mexicana de Labio y Paladar Hendido y Anomalías Craneofaciales, A.C.

Audiología y Foniatría del Instituto Nacional de Pediatría

TMS María del Carmen Aguilar Martínez
Dra. Adoración Cano de Gómez

Hospital Infantil de las Californias

Dr. Hector Lino Ortíz
Psic. Clínica LPH Ana Velia Acedo Ferreiro,
Dr. Carlos Daumas Gil de P.
Mtra. en Neuropsicología Graciela Díaz Suárez

Instituto Nacional de Pediatría

Dr. José Antonio de León Pérez
Psic. Clínica Ma. Eugenia Elizalde Velázquez
Dr. Alejandro Muñoz Paz
Dr. Oscar Jiménez Cancedo
Dra. Lorena Castro Lara

Clínica de Lactancia, Hospital General de México

Dr. Bogart Espinosa Torres Torrija
TSM Xóchitl Fernández Guerrero
C.P.R. Emilio Gastelum Bon
Dra. Silvia Gómez Farías Orta

CMN 20 de Noviembre - ISSSTE

Dr. Alejandro Duarte y Sánchez

Hospital General de Tlaxcala

Lic. en Educ. Especial Socorro Grijalva Zavaleta

Hospital del Niño Moreliano

Dr. José Mejía Olalde

Hospital Regional de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas

Nutr. Raúl Velázquez Jiménez
Dr. Mario Paredes Zenteno

Hospital General Dr. Manuel Gea González

Dr. Manuel Yudovich Burak

Corrección editorial

Lic. Dora Evelia Martín Jiménez
T.S. Olga Contreras Lázaro
C. Sonia Díaz Lima

Diseño gráfico y editorial

Lic. Leticia Martínez Osorio
Lic. Martha Isabel Sánchez Hernández

Índice

Justificación	8
Definiciones	9
Objetivos	9
Áreas de competencia	9
Proceso de formación y etapa de riesgo	10
Descripción de la malformación	11
Clasificación	11
Factores de riesgo	13
Medidas preventivas	13
Cuadro clínico	14
Complicaciones	14
Valoración integral	15
Tratamiento específico	18
Medidas preventivas por niveles de atención	18
Nutrición en el niño con LPH	20
Lactancia Materna	21
Ablactación y alimentación en los primeros dos años de vida	23
Apoyo psicológico. capacitación a padres	24
Formación de grupos de apoyo	25
Odontología y ortodoncia en niños con LPH	26
Audición y lenguaje	27
Servicio de Genética	28
Enfermería	29
Trabajo Social	31
Bibliografía	32

Justificación

El labio y paladar hendido es un defecto congénito de las estructuras de la boca, es una hendidura en el labio y/o en el paladar, que se presenta en uno de cada 750 recién nacidos vivos.

En México es un problema ya que Armendares y Lisker reportan 1.39 casos por cada 1000 nacidos vivos, lo que representa 3321 casos nuevos anuales, esto implica que en forma acumulada para el año 2004 hay 153,084 mexicanos afectados por este padecimiento.

El labio y paladar hendido es similar en hombres y en mujeres, se presenta en un 50%, el labio hendido es más frecuente en hombres y con un 25% de los casos, en tanto que el paladar hendido es más frecuente en mujeres y también representa un 25% de su frecuencia.

La frecuencia es: 21% del labio hendido aislado, 33% de fisura palatina aislada y 46% ambas lesiones simultáneas, también es más frecuente el labio hendido unilateral del lado izquierdo. El labio afecta más frecuentemente a hombres y el paladar a mujeres. La relación es de 7:3 afectando más a varones. Se ha observado más frecuentemente en los meses de enero y febrero.

Un problema serio es que la reparación de este problema requiere un mínimo de 4 eventos quirúrgicos por caso. La primera, a los tres meses de edad para hacer cierre de labio, cierre de paladar duro y plastía de punta nasal; la segunda, entre, 12 y 18 meses de edad para el cierre de paladar y faringoplastía; la tercera, entre 6 a 8 años de edad con injerto óseo alveolar; La cuarta se efectúa después de los 14 años y es la cirugía estética facial (rinoseptoplastía, mentoplastía, etc.)

Los estados de mayor incidencia son: Chiapas, Guerrero, Oaxaca, Puebla y Veracruz, aportando más de 1500 casos nuevos. La pobreza, marginación e idiosincrasia dificultan la prevención y/o la solución oportuna a estos problemas.

Definiciones

Labio hendido (LH).- Defecto facial que involucra el cierre incompleto del labio, unilateral, bilateral o medial, generalmente lateral a la línea media.

Paladar hendido (PH).- Defecto palatino en la línea media que comunica fosas nasales y cavidad oral. Se debe a la falta de fusión de los procesos maxilares y/o nasomedianos.

Objetivos

Unificar criterios médicos para:

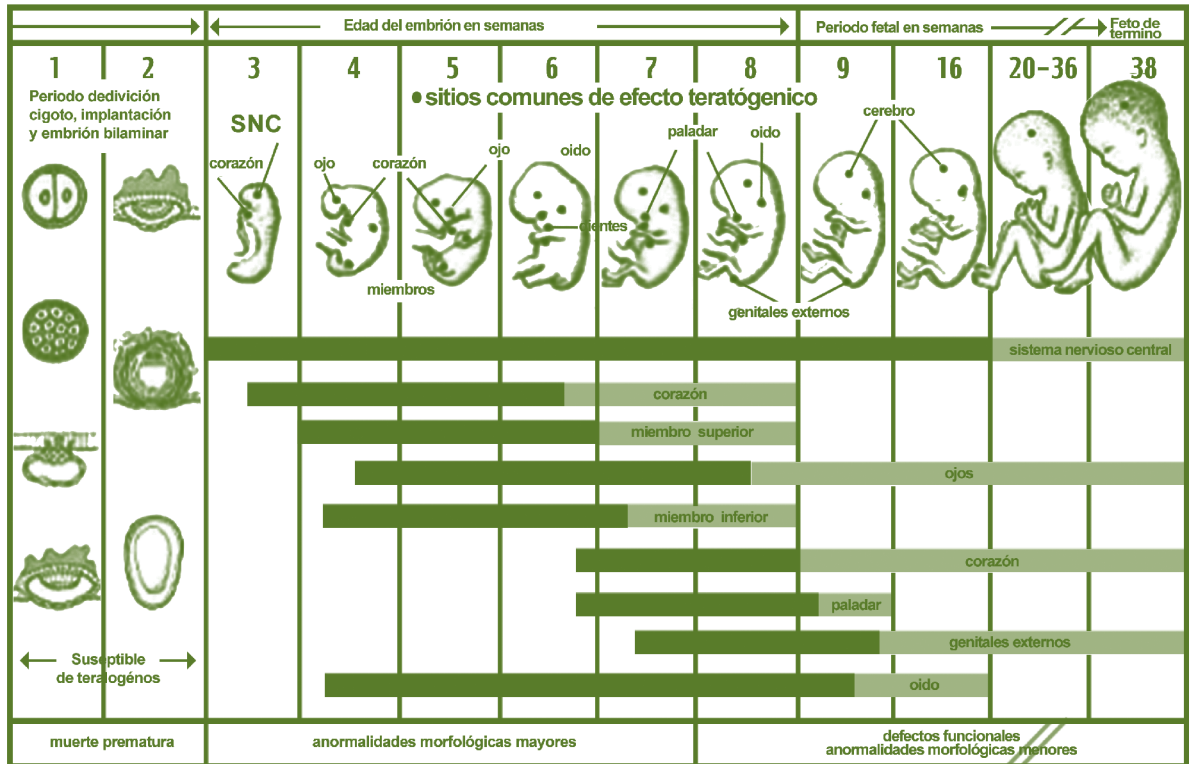
- ▶ Detectar factores de riesgo, hacer el diagnóstico temprano, iniciar su tratamiento interdisciplinario y quirúrgico.
- ▶ Evitar la presentación de casos nuevos en familias con antecedentes o factores de riesgo reconocidos.
- ▶ Referir oportunamente para asegurar que todos los niños tengan un tratamiento y rehabilitación oportunos y disminuir las complicaciones y secuelas.
- ▶ Determinar el tratamiento ortopédico-ortodóncico de calidad al paciente, jerarquizando los niveles de atención, considerando los factores de riesgo para su atención.
- ▶ Contribuir a disminuir la mortalidad perinatal e infantil.
- ▶ Proporcionar orientación psicológica para complementar el manejo

Áreas de competencia

Unidades de salud del Sistema Nacional de Salud y del sector privado.

Proceso de formación y etapa de riesgo:

¿Cuándo hay mayor riesgo de que aparezcan?



El labio hendido.- Es el resultado de la falta de fusión de los procesos maxilares y nasal medial. En la forma más completa del defecto, todo el segmento premaxilar está separado, lo que da por resultado la existencia de hendiduras bilaterales que corren a través del labio y del maxilar entre los incisivos laterales y el canino. El punto de convergencia de las hendiduras es el foramen incisivo. El segmento premaxilar suele proyectarse más allá de los contornos normales de la cara cuando se observa de perfil.

Paladar hendido.- Se produce por la no fusión o por la fusión incompleta de los procesos palatinos laterales. La extensión de la hendidura puede afectar toda la longitud del paladar, hasta algo tan mínimo como una úvula bífida.

Descripción de la malformación

El labio fisurado frecuentemente se acompaña de paladar hendido. Es una deformidad facial que dificulta las funciones de alimentación, lenguaje y adaptación social, además de impactar en el aspecto psicológico.

La hendidura del labio superior puede ser parcial o completa y tener dimensiones variables, abarcando únicamente el labio y la encía, o bien extenderse hacia atrás por el paladar duro y el blando, hasta la nariz.

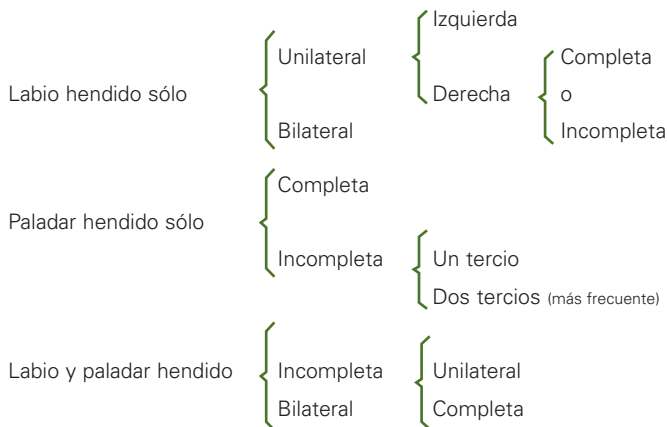
El perfil es cóncavo debido al hundimiento de la encía superior.

Clasificación

Labio hendido: la hendidura está en el labio y en la encía superior. El labio puede variar desde una leve muesca hasta una gran abertura que puede llegar hasta la nariz. Recibe distintos nombres según su ubicación: unilateral incompleto, unilateral completo y bilateral completo.

Paladar hendido: la hendidura abarca el paladar duro y el blando. El paladar no se cierra completamente, deja una abertura que se extiende hasta la cavidad nasal. Puede comprometer cualquier lado del paladar, extenderse desde la parte anterior de la boca (paladar duro) hasta la garganta (paladar blando), puede también incluir el labio. El paladar hendido no es tan perceptible como el labio, puede ser anomalía única o asociarse a otros síndromes.

Labio y paladar hendido (LPH): la hendidura abarca ambas partes.

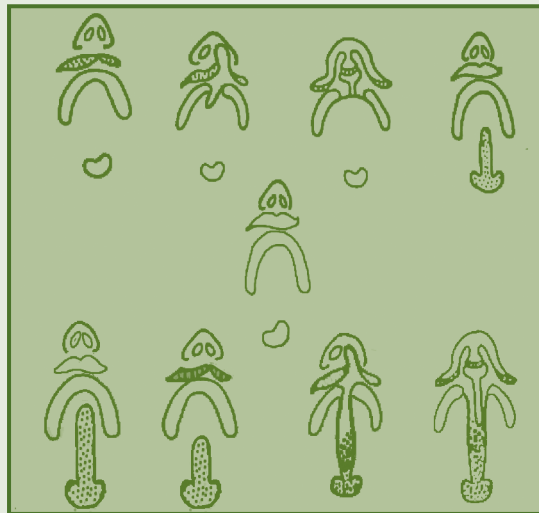


Fisura labio alveolo palatina.

Hendiduras del labio y paladar

Kernahan - Stark, 1972

- ▶ Hendidura del paladar primario
 - 1) Subtotal
 - 2) Unilateral
 - 3) Bilateral
- ▶ Hendiduras del paladar secundario
 - 4) Subtotal
 - 5) Total
- ▶ Hendiduras del paladar primario y secundario
 - 6) Unilateral subtotal
 - 7) Unilateral total
 - 8) Bilateral



Entre los factores que se asocian a la presencia de estas malformaciones congénitas se encuentran: la edad de los padres, la estación del año, el país de residencia, la raza y las tendencias familiares. A esto se suman factores genéticos, ambientales, infecciones maternas especialmente virales, abortivos (aminopterina), anticonvulsivantes, ácido retinoico, alcohol, antibióticos, radiaciones ionizantes.

El riesgo mayor para que ocurran estos problemas es de la cuarta a la octava semana de gestación.

Factores de riesgo

Los factores de riesgo asociados al LPH son: consumo de contaminantes en alimentos, consumo de alcohol, tabaco, desnutrición, plomo. El uso de drogas anti convulsivantes tipo difenil hidantoina en mujeres expuestas antes del embarazo o en las primeras semanas de la gestación, la disminución del ácido fólico y El ácido retinoico derivado de la vitamina A aumentan la incidencia de LPH. También aumenta el riesgo cuando existe antecedente familiar, entre más personas haya con daño, mayor es el riesgo de heredarla en un 4 a 20%.



Medidas preventivas

Es importante establecer medidas preventivas como son: Consejería genética a padres con riesgo o con antecedentes, administración de ácido fólico en las mujeres en edad fértil, en especial en etapa perinatal (tres meses previos al embarazo y en los primeros tres meses de gestación).

Campaña educativa, para la difusión de factores de riesgo.	
<p>Prevención Primaria</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Suplementación con ácido fólico ▶ Prevención de Rubéola Congénita ▶ Reducción consumo alcohol, drogas 	<p>Objetivos</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Prevenir Defectos de Tubo Neural ▶ Reducir riesgo de parto pretérmino ▶ Prevenir PBN, prematuridad, DTN, LPH

Cuadro clínico

Es una anomalía congénita estética y funcional caracterizado por falta de unión de los procesos labiales, alveolares y/o palatinos, que se puede detectar desde la gestación o inmediatamente al nacimiento con una simple inspección clínica y adecuada de la cavidad bucal.

Complicaciones

- ▶ **Dificultad para el amamantamiento y la alimentación.-** Es más difícil con las anomalías de LPH, PH y también /LH, el bebé tiene dificultades para succionar adecuadamente por el paladar.
- ▶ **Infecciones del oído o pérdida auditiva.-** Debido a una disfunción y horizontalización de la trompa de Eustaquio que conecta el oído medio y la faringe; se pueden producir infecciones recurrentes que ocasionan pérdida de la audición.
- ▶ **Retardo del habla y del lenguaje.-** Por la mala implantación de los músculos del paladar y la disminución en algunos casos de la audición, la función muscular se ve reducida y puede ocasionar habla tardía y anormal.
- ▶ **Problemas odontológicos.-** Debido a las anomalías los dientes en ocasiones no pueden salir normalmente y se requiere tratamiento de ortodoncia.
- ▶ **Problemas emocionales.-** La mala información que existe alrededor de una malformación como LPH, provoca en los padres culpa, rechazo, miedo, sobreprotección, etc. tanto que llegan a bloquear el desarrollo emocional del niño.

Valoración integral

- ▶ Exploración física.- La mayoría de las veces la apariencia del bebé indica la malformación, sin embargo es importante valorar que magnitud tiene y siempre buscar otras malformaciones. El paladar hendido puede pasar desapercibido si no se hace búsqueda intencionada.
- ▶ Estudios diagnósticos.- El diagnóstico se hace a través de la inspección clínica, obligando a la interconsulta con el médico genetista (cuando se cuenta con este recurso), para confirmar el diagnóstico y descartar malformaciones asociadas.
- ▶ Criterios de sospecha y envíos de primer a segundo nivel.- Cuando se detecta durante la gestación, es preferible derivar la atención de estos embarazos a un segundo nivel para iniciar de manera temprana su tratamiento y brindar el apoyo necesario y multidisciplinario a los pacientes y padres.



Tratamiento integral

Requiere abordar diversos parámetros, por lo cual es necesaria la actividad de un grupo multidisciplinario que aborde todos los aspectos implicados en este problema.

Especialista	Jerarquización de Especialidad	Actividad a realizar
Cirujano plástico	Cirujano reconstructivo	<p>Programa de cirugías.</p> <p>Se puede practicar cirugía temprana, inclusive antes de los primeros tres meses, de acuerdo al peso y estado nutricional y de salud del niño y a la severidad de la hendidura. Se requiere un mínimo de cuatro eventos quirúrgicos.</p> <p>1ª.- Cierre de labio, paladar duro y plastía de punta nasal a los tres meses de edad</p> <p>2ª.- Cierre de paladar y faringoplastía entre 12 y 18 meses de edad.</p> <p>3ª.- Injerto óseo alveolar entre 6 a 8 años de edad.</p> <p>4ª.- Cirugía estética facial (rinoseptumplastía, mentoplastía, etc.) después de los 14 años de edad.</p>
Pediatra	Pediatra Médico general	Médicos con experiencia en el tratamiento de estos niños, que requieren elaborar un plan individual.
Ortodoncista	a) Ortodoncista certificado b) Odontopediatra c) Dentista de práctica general d) Higienista dental	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Orienta a la madre sobre alimentación (amamantamiento), higiene y cuidados específicos. ▶ Registra y clasifica la fisura. ▶ Diseño individualizado, colocación y control de la aparatología ortopédico ortodóncica prequirúrgica, previo análisis de forma y relación de segmentos, para mejorar.
Otorrino-laringólogo	Médico especialista	Problemas del oído.- Estos niños suelen tener infecciones óticas debido al desarrollo incompleto de su paladar y de los músculos palatinos que son necesarios para abrir las trompas de Eustaquio, por lo tanto deben estar bajo estricta supervisión de otorrinolaringólogo y audiólogo, a fin de evitar daños permanentes.
Psicólogo	Terapeutas	Orientación psicológica.- Es necesaria esta ayuda tanto para el niño como para la familia, en especial con apoyo de grupos de personas con la misma problemática.

Especialista	Jerarquización de Especialidad	Actividad a realizar
Foniatra	Terapeuta de lenguaje	Lenguaje.- La pérdida de audición puede ocasionar problemas de aprendizaje del habla, por eso en cuanto se hace la cirugía reconstructiva del paladar, se debe proporcionar terapia para el desarrollo del lenguaje, la articulación (pronunciación correcta) y balance de resonancia (calidad de tono de voz).
Nutriólogo	Nutriólogo, enfermera, médico, pediatra, o personal que cuente con curso de lactancia materna de mínimo 18 horas con práctica clínica supervisada. En especial el manejo de la lactancia materna en situaciones especiales.	Alimentación.- Puede haber serios problemas para alimentarlos. Se requiere de apoyo a las madres para lograr el amamantamiento, o bien la administración por otros medios de leche materna extraída manualmente. En un principio es difícil, pero con un buen apoyo a la madre se puede lograr la lactancia materna de manera exitosa, asegurándole al bebé los beneficios de la leche materna que lo ayudan a crecer mejor y sin enfermedades agregadas. Ver apartado lactancia materna.
Genetista	Médico especialista en genética	Interviene de manera importante en el asesoramiento y/o consejo genético, sobre todo en la prevención secundaria y terciaria. El consejo genético puede tener diferentes momentos, se debe tener diagnóstico de certeza y cálculo de riesgos de recurrencia, conocimiento de la historia natural del padecimiento y de las medidas de rehabilitación física o psicológica, diagnóstico de heterocigocidad, cuando sea posible, ponderación de la carga genética.
Audiólogo	Médico, pediatra, otorrinolaringólogo o técnico en audiometría	Diagnostica en forma temprana la otitis media serosa para prevenir la hipoacusia.
Trabajador social	Licenciado o técnico en trabajo social	Apoyo en la orientación de familiares con actividad asistencial, preventiva, promocional y rehabilitatoria. Enlaza diferentes disciplinas participantes en esta actividad y estudia el entorno socio económico.
Enfermería	Licenciado o técnico en enfermería	Apoyo a padres, brinda información, estimula y demuestra atributos y perspectivas de estos niños, apoya la alimentación a seno materno de los lactantes. Preparación y apoyo pre y pos quirúrgico.
Anestesiólogo	Médico especialista	Debe tener especial preparación en el manejo anestésico de estos pacientes, para evitar o reducir al mínimo las complicaciones durante los eventos quirúrgicos o que requieran anestesia.

Tratamiento específico

Debe ser determinado por el médico basándose en:

- ▶ La edad del paciente, estado general de salud y antecedentes médicos
- ▶ Características específicas de la lesión
- ▶ Tolerancia a determinados medicamentos, terapias o procedimientos
- ▶ Compromiso de otras partes, aparatos o sistemas del cuerpo
- ▶ Opinión familiar y preferencias

Se debe iniciar apoyo a la alimentación, adiestramiento a la madre y familiares y consulta por ortodoncista para que valore la necesidad de uso de prótesis, dependiendo de la lesión y apoyo emocional a la pareja.

Es muy importante el tratamiento integral, ya que abarca todas las áreas donde estos niños pueden presentar problemas. (Ver cuadro tratamiento integral)

Medidas preventivas, por niveles de atención

Prevención primaria.- Se efectúa cuando no existe todavía una lesión o daño, pero si factores de riesgo. las medidas adoptadas son:

- ▶ Historia clínica completa,
- ▶ Administración de ácido fólico 4 mg. diariamente cuando hay antecedentes.
- ▶ Cuando no los hay, de preferencia en toda la vida reproductiva, 400 mcg, pero en caso de no poder hacerlo, por lo menos tres meses antes del embarazo y en especial en los primeros tres meses de gestación, en la etapa de organogénesis.
- ▶ Evitar contacto con pesticidas, solventes y ambientes contaminados
- ▶ Vigilar la administración de medicamentos sin prescripción médica
- ▶ Orientar sobre el daño provocado por el consumo de tabaco, alcohol y drogas
- ▶ Todo lo anterior se puede hacer desde unidades de contacto primario, desarrollando proceso de capacitación y orientación a la población.

Prevencción secundaria.- Son acciones que se realizan para evitar daños mayores cuando ya existe la malformación, enfermedad, complicación.

Es necesario interactuar como equipo de salud, a fin de poder brindar un mejor pronóstico y mejorar la calidad de vida de estos niños, para ello es necesario:

- ▶ Diagnóstico temprano, preciso, valoración completa.
- ▶ Referencia oportuna al nivel de atención correspondiente, hospital infantil, general o SINDIS (Servicios integrales para la prevención de la discapacidad).
- ▶ Apoyo materno en clínica de lactancia para asegurar la buena alimentación del niño.
- ▶ Apoyo emocional a la familia
- ▶ Valoración quirúrgica y tiempos quirúrgicos necesarios de acuerdo a problema.
- ▶ Rehabilitación: lenguaje, foniatría, audición, apoyo psicológico, dental y nutricional.
- ▶ En sitios con dificultad de acceso cirugía ambulatoria en el Programa Nacional de Cirugía Extramuros de la SSA

Prevencción terciaria.- Son intervenciones para atenuar o cancelar los efectos personales, familiares y sociales que repercuten en la salud. Cuando ya existe el daño es importante brindar consejería para evitar que repitan casos en las familias o en la comunidad.

Es de vital importancia que el personal de salud brinde la información adecuada con respecto a la malformación y su tratamiento, ya que en la mayoría de los casos son el primer contacto que tienen los padres al nacimiento del bebé.

Para ello es necesario establecer el apoyo en la Clínica de Labio y Paladar Hendido, plantear el tratamiento quirúrgico oportuno y lo más completo posible y los apoyos necesarios para la rehabilitación.

Estudios de seguimiento.- Ecografía, Rayos X, valoración del crecimiento y desarrollo, lenguaje, conducta y vigilancia dental.

Nutrición en el Niño con LPH.



La evaluación alimentaria tiene tres aspectos importantes:

Antropometría.- Incluye registro de peso, talla, perímetro cefálico, perímetro abdominal y requiere vigilancia desde el nacimiento, por lo menos una vez cada mes durante el primer año de vida y en forma trimestral a partir del segundo año.

Dietética.- Indica qué alimentos y de qué forma se van a preparar para administrarlos al niño.

Clínica.- Implica que el médico valore el crecimiento e indique si se va desarrollando en forma adecuada de acuerdo a parámetros establecidos en la normatividad. Además indica el momento en que se establecerán tiempos quirúrgicos.

Lactancia Materna

La leche materna ofrece al bebé protección contra enfermedades infecciosas como: diarreas, enfermedades respiratorias, otitis media, enterocolitis necrosante, septicemia neonatal, infección de vías urinarias a través de la inmunidad humoral, celular y otros mecanismos que no disminuyen con el tiempo. Por otra parte es digerible, adecuada a las condiciones de desarrollo del bebé, por eso es especialmente importante para los niños con labio y paladar hendido.

Todas las madres pueden amamantar con el apoyo adecuado. Es fundamental informarla ampliamente de todos los beneficios que le brinda la leche materna a su bebé. Mantener el vínculo emocional madre hijo es de vital importancia para formar las bases necesarias para un desarrollo y para lograr que proteja a su hijo aunque haya nacido con problemas. Es esencial enseñar técnicas y posiciones a las madres que le permitan superar las dificultades que implica la alimentación de estos niños para practicar lactancia en forma exclusiva.



Por ello es necesario el apoyo del personal de salud para que la madre amamante de inmediato y con frecuencia; y colocar al bebé en diferentes posiciones y que la madre introduzca el pezón y la areola en la boca del bebé ocluyendo la abertura para obtener el mayor cierre hermético; se debe alimentar a libre demanda, reforzando el conocimiento en las madres que la leche materna se digiere en 90 minutos.

Es importante recalcar que cuando tienen LPH:

- ▶ Requiere más tiempo para alimentarse y el bebé puede manifestar cansancio e irritación.
- ▶ Puede no obtener suficiente leche materna, por lo que es necesario se le ayude impulsando manualmente la leche, a fin de que satisfaga su hambre y aumento de peso.
- ▶ Puede tragar aire y presentar cólicos abdominales, vómitos o salida de leche. Se necesita sacarle el aire varias veces con de cada tetada.
- ▶ Puede perder comida por la nariz, lo que lo hace irritable.
- ▶ Se desvía la comida hacia la traquea, hay que estar pendiente para lograr la normalización de la respiración.

Posición para amamantar

Es importante que la posición del niño sea sentado o semisentado, probando diferentes ángulos, para obtener el mejor cierre hermético y esta será la postura más conveniente para cada niño. No se debe dar de tomar leche al bebé estando acostado.

Mientras mayor es el defecto, mayor es la dificultad para alimentarlo, y pueden impacientarse fácilmente. Los bebés que tienen hendidura, requieren más tiempo para comer y además de comer más frecuentemente. El horario debe ser flexible, a libre demanda.

Algunos bebés se duermen con mucha facilidad, por lo que es importante asegurar que tome la leche suficiente. En ocasiones lo tienen que despertar cada dos horas.

La madre debe mantener el pecho blando para poder obliterar la hendidura, por lo que es conveniente conocer y efectuar técnica de extracción manual de leche, almacenamiento y conservación, para tener reserva disponible para cuando sea necesario suplementar con cantidades pequeñas.

Es conveniente solicitar apoyo familiar para evitar el cansancio y disminuir el

estrés, en especial en las madres que cuando están cansadas o muy tensas pueden disminuir su reflejo de eyección de la leche.

Cuando el bebé presenta ahogo, puede deberse a un chorro grande de leche, las madres que tienen mucho flujo de leche, deben controlarlo usando la mano en forma de tijera, para moderar la fuerza de salida de leche.

La leche puede salir por la nariz hasta que se cierra la hendidura, debe mantenerse una posición lo más erecta posible y se debe tener cuidado de limpiar, en especial cuando no se da leche materna y evitar costras cuando hay necesidad de implantes.

Las madres de hijos con labio y paladar hendido son especialmente susceptibles, por lo mismo es necesario brindarle apoyo tanto de parte del personal de salud, como de la familia, pero desde luego el niño que reciba leche materna tiene más probabilidades de una pronta recuperación.

Ablactación y alimentación en los primeros dos años de vida

Ablactación.- Introducción de alimentos diferentes a la leche.

Destete.- Suspensión de la lactancia al seno materno en forma definitiva.

La ablactación se inicia después del 6° mes de vida con verduras, cereales y frutas.

Se debe iniciar con un sólo un tipo de alimento, en una sólo toma al día, de modo de ir adaptando al niño a conocer sabores y texturas diferentes de manera gradual, además de valorar intolerancia hacia algún alimento, incrementar gradualmente el número de tomas, de tal manera que al octavo o noveno mes debe recibir entre 4 a 5 tomas al día.

Cuando el niño ya cuenta con dientes, se puede ir cambiando a alimentos picados y continuar con leche materna.

Al año el niño ingiere los siguientes grupos de alimentos y se va incorporando a la dieta familiar.

- a)** Energéticos como pan, tortilla de maíz, arroz y tubérculos.
- b)** Proteínicos como pollo, pescado, hígado, carne, queso, frijoles, leche materna, huevo, yogurt.

- c) Vitamínicos (fortalece el funcionamiento corporal) jitomate, pepino, calabaza, cebolla, espinaca, o bien verduras, legumbres y frutas, zanahorias, mangos, uvas, papaya, manzana, plátano, naranja.

Es muy importante recalcar que el niño debe tener una posición sentada, a fin de evitar problemas de atragantamiento.

Destete debe realizarse después del primer año de vida de preferencia, en el momento en que el niño y la madre lo decidan; la actitud de la madre puede significar una enorme diferencia en el bienestar físico y emocional del niño. Un destete abrupto puede ser innecesariamente doloroso y difícil.

El destete gradual y amoroso puede convertir este paso en una experiencia positiva, por lo mismo debe programarse eliminando gradualmente una toma de leche materna, otorgando atención amorosa en sustitución de la toma de leche, este puede requerir varias semanas.

Apoyo Psicológico, Capacitación a Padres

El desarrollo emocional del individuo se establece a partir del nacimiento, cuando empieza a satisfacer sus necesidades básicas y dependen completamente de la atención de los que les rodean.

La vida familiar depende de muchos factores: si el embarazo fue planeado y bien recibido, la personalidad de los padres, vivencias y experiencias vitales, salud, edad, finanzas, orden en el nacimiento, presencia de adultos en el hogar.

La presencia de LPH genera crisis familiar, en donde la palabra culpa, invalidez, cirugía, tratamiento y rehabilitación son aspectos que deben quedar claros por todo el grupo multidisciplinario que interactúa logrando con ello una mayor aceptación.

El niño con fisura labio palatina en ocasiones se encuentra en desventaja socio académica, no por deficiencias cognitivas o emocionales, sino por falta de información sobre este padecimiento.

Los padres están tan abrumados, que creen que su niño no podrá desenvolverse como otros niños e inconscientemente se interponen en los logros de desarrollo del niño, en general limitan su autonomía y pueden hacerlos dependientes e inseguros, mostrando a la vez falta de cooperación a los procedimientos para su tratamiento en cualquier área que sea necesaria.

Los niños por su parte se sienten heridos en su imagen corporal, a la vez que rechazados y desconfiados, presentan dificultades para socializar, pudiendo manifestar agresión o aislamiento, y tienen problemas para aceptarse, quererse y hacen difícil su incorporación en el marco social.

Formación de Grupos de Apoyo

La necesidad de contar con grupos de apoyo donde la comunicación entre sus integrantes permite conocer miedos, dudas y expectativas por otras personas que han vivido la misma situación, brinda la oportunidad de sentirse comprendido y apoyado.

Los grupos de apoyo otorgan esta comprensión para padres y niños a través de acciones de control de pacientes, orientación, monitoreo y capacitación constante.

El trabajo con los niños, esta dirigido a reforzar su autoestima, orientado al equipo de manejo multidisciplinario, sobre las causas, manejo de la ansiedad, cirugía y cuidados personales.

Con los padres se trabajan las creencias respecto al problema, sentimientos, asimilación y aceptación del conflicto, información y orientación de parte del equipo multidisciplinario.

es preferible dividir a los grupos por etapas o niveles, de acuerdo a las características del paciente para dar orientación, prevención, intervención oportuna y tratamiento. También es conveniente dividirlos por edad del niño: 0 a 2 años, para estimulación temprana, 3 a 5 años para preescolares, grupo de escolares, púberes, adolescentes y jóvenes (18 años en adelante).

Odontología y Ortodoncia en Niños con LPH

Deben ser atendidos tempranamente por un odonto-pediatra, para asegurar que las mandíbulas del niño sean de forma y tamaño adecuados, corregir la posición de los dientes y mantener una buena higiene dental.

De preferencia deben ser ortodoncistas certificados y avalados por la Asociación Mexicana de Labio Paladar Hendido y Anomalías Cranofaciales, A.C.

Este apoyo está integrado por el trabajo conjunto de cirugía ortognática, odontopediatría, odontología general e higienista dental.

El ortodoncista certificado:

- ▶ Brinda orientación a la madre sobre alimentación del niño, higiene y cuidados específicos.
- ▶ Registra y clasifica la fisura.
- ▶ Diseña en forma individualizada, coloca y controla el aparato ortopédico ortodóncico prequirúrgico, previo análisis de forma y relación de segmentos para mejorar condiciones antes del cierre quirúrgico.
- ▶ Coordina la atención con el resto del equipo multidisciplinario.
- ▶ Promueve y controla del crecimiento para evitar efectos secundarios a las bridas cicatriciales.
- ▶ Realiza control para mantener relaciones maxilo mandibulares adecuadas. Si el crecimiento es favorable
- ▶ Realiza tracción, expansión o distracción esquelética con aparatología individualizada, Si el crecimiento es desfavorable
- ▶ Controla y promueve el crecimiento para mantener relaciones transversales, anteroposteriores y verticales adecuadas a la etapa de crecimiento.
- ▶ Realiza protocolo de cirugía ortognática. En caso de requerirse

Protocolo de Cirugía Ortognática

El odontopediatra;

- ▶ Brinda información a la madre sobre alimentación e higiene de la cavidad oral y hace referencia al ortodoncista certificado mas cercano.
- ▶ Realiza registro y elaboración de aparatología individualizada.

El odontólogo general;

- ▶ Informa a la madre sobre alimentación e higiene de la cavidad oral.
- ▶ Refiere a ortodoncista u odontopediatra.

El higienista dental;

- ▶ Brinda orientación sobre alimentación e higiene de cavidad oral.
- ▶ Promueve y apoya la alimentación a seno materno.
- ▶ Realiza la referencia o contra referencia con ortodoncista, odontopediatra, o cirujano dentista.

Audición y Lenguaje en el Niño con LPH

Audición.- Es el instrumento fundamental para la adquisición y desarrollo del lenguaje oral.

Lenguaje.- Es una función psicológica superior como característica esencialmente humana.

Habla.- Es la realización individual de una lengua o idioma.

Lengua.- Código lingüístico establecido por el contexto.

La pérdida de la audición puede ocasionar alteraciones del lenguaje oral y del lenguaje escrito.

El oído no recibe bien los estímulos porque al estar abierto el paladar, los músculos palatinos no abren adecuadamente las trompas de Eustaquio y esto ocasiona infecciones del oído y/o pérdidas auditivas.

La cavidad bucal tiene que estar en condiciones anatómico funcionales para no ser un obstáculo en la expresión oral que es lo que sucede con niños con LPH.

El abordaje rehabilitatorio se define en función de la edad del niño, es decir, se eligen las técnicas que permitirán llevarlo a comunicarse correctamente. El recién nacido se manejará desde estimulación hasta terapia individual si no ha consolidado su lenguaje.

Otras técnicas son planes de trabajo en casa, talleres de articulación, voz y aprendizaje.

Servicio de Genética

Interviene de manera importante en el asesoramiento y/o consejo genético, sobre todo para la prevención secundaria y terciaria. Para el consejo genético que puede tener diferentes momentos, se debe tener diagnóstico de certeza y cálculo de riesgos de recurrencia, conocimiento de la historia natural del padecimiento y de las medidas de rehabilitación física o psicológica, diagnóstico de heterocigocidad y cuando sea posible, ponderación de la carga genética.

El asesoramiento genético es un proceso de comunicación orientado a ayudar al individuo o a la familia a comprender, entender, elegir, actuar y revisar el mejor ajuste a su problemática.

- ▶ Desde el primer contacto con el paciente, familiares o ambos, es conveniente observar actividades, conflictos, esperanzas, y estado emocional, cultural, educacional, socio económico, escala de valores religiosos, morales y éticos.
- ▶ Teniendo un diagnóstico de certeza se debe comunicar en un lenguaje claro, sencillo y accesible, las condiciones de la historia natural de la enfermedad. Se debe procurar que exista comprensión de la enfermedad y es necesario recordar que no sólo se describe una enfermedad, sino a un hijo, ya que los padres esperan con ansiedad su curación o rehabilitación.
- ▶ En las sesiones subsecuentes se debe mantener un ambiente de empatía asesor-consultantes y observar si existen señales de depresión, hostilidad, ansiedad o emociones que interfieran el proceso de comunicación.
- ▶ El contar con una historia familiar, sea cual fuere la causa del padecimiento (cromosómico, genético o multifactorial), permite en cualquier momento asesorar a un miembro de la familia o bien seguir a largo plazo el asesoramiento genético.

El consejo genético debe otorgar en las siguientes circunstancias:

- ▶ Padres, hermanos o familiares con antecedentes de defectos al nacimiento genéticos o congénitos.
- ▶ Conocimiento de bagaje de desórdenes al nacimiento.
- ▶ Edad materna mayor de 35 años y paterna mayor de 45 años.
- ▶ Historia familiar conocida de anomalías cromosómicas.
- ▶ Miembros de grupos étnicos y áreas geográficas donde hay desórdenes genéticos frecuentes.
- ▶ Antecedentes de abortos o pérdidas fetales.
- ▶ Consanguinidad.
- ▶ Exposición con agentes teratogénicos.
- ▶ Hallazgos ultrasonográficos de alteraciones.

Se puede indicar cariotipo:

- ▶ Con dos desórdenes genéticos mayores y dos menores (incluyendo gestación corta como menor y retraso mental como mayor)..
- ▶ Antecedentes de síndromes cromosómicos específicos.
- ▶ Historia familiar de aberración cromosómica.
- ▶ Ambigüedad de genitales.
- ▶ Dos o más abortos espontáneos o infertilidad.
- ▶ Mujeres de baja estatura.

Enfermería

El trabajo de enfermería es esencial en el manejo de los niños con labio y paladar hendido, debido a que por el contacto con los familiares durante todo el proceso de atención, tienen un papel preponderante en los siguientes aspectos:

- ▶ Apoyo y motivación a los padres para lograr la aceptación de su niño.
- ▶ Orientación en las perspectivas de tratamiento y rehabilitación del niño.
- ▶ Apoyo a la alimentación al seno materno de estos niños a fin de lograr una recuperación mas rápida que permita llegar mas rápido al tratamiento quirúrgico.
- ▶ Enlace con las diferentes disciplinas que participan en el manejo integral de estos niños.
- ▶ Orientación en la prevención de complicaciones.

En etapa preoperatoria:

- ▶ Orientación y preparación de la familia para la cirugía, proporcionando información suficiente y detallada sobre la intervención y el seguimiento.
- ▶ Preparación física del paciente.
- ▶ Aseo cuidadoso de la boca y paladar.
- ▶ Asegurar la presencia de resultados de laboratorio en el expediente clínico.
- ▶ Carta de consentimiento informado.

Etapa transoperatoria:

- ▶ Mantener al niño en las mejores condiciones hemodinámicas posibles, vigila temperatura, suministro de líquidos parenterales, vigilancia de pérdidas sanguíneas.
- ▶ Preparar el equipo, mobiliario, instrumental y material de consumo.
- ▶ Recibir al paciente y verifica identificación, expediente clínico, control de signos vitales, apoyo en inducción de anestesia.
- ▶ Preparar el instrumental quirúrgico.

Etapa pos-operatoria:

- ▶ Vigilar necesidades y complicaciones.
- ▶ Mantener permeables vías aéreas, vigila bronco aspiración, nebulización para mantener oxigenación, vigilar sangrado, revisar suturas.
- ▶ Aseo con agua bicarbonatada.
- ▶ Aseo de región operada después de cada alimento.
- ▶ Suministrar medicamentos indicados.
- ▶ Apoyar la lactancia materna.
- ▶ Elaborar plan de alta para orientación materna en cuidados domiciliarios.

Trabajo Social

Elabora estudio socio económico que le permite conocer el entorno familiar para el manejo de aspectos sociales, emocionales y su intervención puede ser:

Asistencial:

- ▶ Estableciendo el enlace médico-familia para el informe sobre el diagnóstico, evolución, pronóstico.
- ▶ Brindando apoyo emocional.
- ▶ Gestionando apoyos asistenciales (albergues, bancos de medicamentos, clubes de padres, grupos de apoyo, etc.).

Preventiva:

- ▶ Proporcionando educación para la salud, refuerzo a la adherencia al tratamiento, seguimiento del paciente en consulta externa.
- ▶ Promoviendo actitudes de comprensión y aceptación del padecimiento.
- ▶ Promocional.- Fortalece redes de apoyo primarias y secundarias (familiares o institucionales).
- ▶ Promoviendo una mejor calidad de vida familiar.

Rehabilitatoria:

- ▶ Asegurando la reincorporación integral del paciente a su medio familiar y social en las mejores condiciones posibles.

Bibliografía

1. American Academy of Pediatrics, Committee on Nutrition (AAP-CON). Pediatric Nutrition Hand-book. Evaston, 111:1993.
2. American Heart Association/American Academy of Pediatrics Textbook of Pediatric Advanced Life Support, 1994
3. American Academy of Pediatrics, Medical Home for Children with Special Needs. Project Advisory Committee. The medical home. Pediatrics, 2002, 110:184-186.
4. American Academy of Pediatrics. Mew mother's Guide to breastfeeding. Meet. JY, ed New York, N.Y. Bantam Books, 2002.
5. Asociación Mexicana de cirugía plástica, estética y reconstructiva, A.C. Análisis de la incidencia, prevalencia y atención del labio y paladar hendido en México, Cirugía plástica, Vol 13, N° 1, Enero abril 2003, pp 35-39
6. Agencia Aupec, Asociación Mexicana de cirugía plástica, estética y reconstructiva, A.C. Análisis de la incidencia, prevalencia y atención del labio y paladar hendido en México, Cirugía plástica, Vol 13, N° 1, Enero abril 2003, pp 35-39
7. Avery GB, Fletcher MA, Mac Donald MG. Pathophysiology and management of the newborn. In Avery GB. Neonatology, 4th ed., JB Lippincott, 1994.
8. Beaundry M Dufour R., Marcous S. Relation between infant feeding and infections during the first six months of life. J. Pediatr. 1995; 126, 191-197.
9. Bracken MB, Halford TR. Exposure to prescribed drugs in pregnancy and association with congenital malformations. Obstet Gynecol 1981;58:336-340.
10. Capurro H, Konichezky S, Fonseca D, Caldeyro-Barcia R. Simplified method for dignosis of gestational age in the newborn infant. Pediatrics: 1978; 93: 120-122.
11. Cloherty JP, Stark AR. Manual of Neonatal Care. Little Brown Co. 4th edition. 1998.
12. Conde Agudelo A. Belizan J., Díaz Rosello J. Epidemiology of fetal death in Latin America. Acta Obstet.Gynecol. Scand. 2000, 79:371-378
13. Grupo de estudios al nacimiento A.C. Gen, Los defectos al nacimiento, prevención para un mejor futuro. 2003. Pp 71-74.
14. Delval J. " El Desarrollo Humano," Ed. Siglo XXI de España, Madrid, 1994.
15. Does Periconceptional Multivitamin Use reduce the risk of neural tube defects associated with other birth defects? Data from Two Population-Basal Case-Central Studies. Am J of Med Genet 61: 30-36.
16. Fernández-Carrocera L, Seguimiento del recién nacido de alto riesgo, Temas Selectos de Reproducción Humana. 1989; 619-634.

- 17.** Froster-Iskenius UG, Baird P. Limb reductions defects in one million consecutive livebirth. *Teratology* 1989; 39: 127-135.
- 18.** Jurado GE. Etiología del daño secundario a los defectos al nacimiento. En *Manejo integral de los defectos al nacimiento*. Grupo de Estudios al Nacimiento (GEN). México. 1986.
- 19.** Kallen B, Rahmani TM, Winberg J, et al. Infants with congenital limb reduction registered in the Swedish register of congenital malformations. *Teratology* 1984;29:73-85.
- 20.** Nom-034-SSA2-2000, Para la Prevención y Control de los defectos al Nacimiento
- 21.** Labio y paladar hendido. Se detecta y corrige antes de nacer. Agencia Aupec, 05.03-1998
- 22.** Siberry George K, Iannone Robert. *The harriet lane handbook*. The Johns Hopkins Hospital, 55ª edición, Mosby. Pp. 265-281 y 417 a 438.
- 23.** Sociedad Española de Cirugía plástica reparadora y estética. *Manual de cirugía plástica*. Tema 23 Labio y paladar hendido.



www.ssa.gob.mx